FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1968

THÈSE

N° 1081

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jean-Pierre ROUSSEAU

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 27 juillet 1941, à Neuilly (Seine)

Présentée et soutenue publiquement le 196

Contribution à l'étude des tumeurs abdominales d'origine rétro-péritonéale de nature mésenchymateuse

* /

A propos de trois observations dont deux de neurofibromatose de Recklinghausen

Président : M. AZÉRAD, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & Cie
29, Rue Deparcieux, 29
PARIS — 1968

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1968

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jean-Pierre ROUSSEAU

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 27 juillet 1941, à Neuilly (Seine)

Présentée et soutenue publiquement le 196

Contribution à l'étude des tumeurs abdominales d'origine rétro-péritonéale de nature mésenchymateuse

*

A propos de trois observations dont deux de neurofibromatose de Recklinghausen

Président : M. AZÉRAD, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & Cie
29, RUE DEPARCIEUX, 29
PARIS — 1968

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Coste (F.), Debré (R.), Dechaume (M.), Galliard (H.), Gaudard d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lacomme (M.), Lamy (M.), Laroche (G.), Lelong (M.), Lévy (Mlle J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Maduro (R.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Turpin (R.), Verne (J.).

Doyen : Georges BROUET

1er assesseur : Daniel BARGETON — 2e assesseur : Jean GOSSET

A. — CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

	MM.
Anatomie	Delmas (A.)
—	Huard (P.)
à titre personnel	Cabrol (Ch.)
—	Olivier (G.)
Anatomie et Cytologie path.	Delarue (J.)
à titre personnel	Nezelof (Ch.)
—	Orcel (L.)
Biochimie médicale	Jayle (M.-F.)
—	Desgrez (P.)
—	Polonovski (J.)
Chimie pathologique	Schapira (G.)
à titre personnel	Cartier (P.)
—	Dreyfus (J.-Cl.)
Biologie médicale	
à titre personnel	Bourlière (F.)
—	Hartmann (L.)
Biophysique médicale	Bugnard (L.)
—	Djourno (A.)
—	Dognon (A.)
à titre personnel	Kellershohn (L.)
—	Gougerot (L.)
—	Roucayrol (J.-Cl.)

	MM.
Cancérologie expérimentale	Mathé (G.)
Génétique fondamentale	Lejeune (J.)
Histologie et Embryologie.	Coujard (R.)
—	Tuchmann-Duplessis (H.)
à titre personnel	Racadot (J.)
Microbiologie	Fasquelle (R.)
Bactériologie et Virologie	Tournier (P.)
à titre personnel	Barbier (P.)
Parasitologie	Larivière (M.)
Pathologie expér. et comp.	Merklen (F.-P.)
à titre personnel	Lœper (J.)
Pharmacologie	Boissier (J.-R.)
—	Lechat (P.)
Physiologie	Bargeton (D.)
—	Malmejac (J.)
—	Parrot (J.)
à titre personnel	Dejours (P.)
Physiologie et biolog. appl. aux sports	Scherrer (J.)

B. — CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

1° MEDECINE

Biologie médicale	Fauvert (R.)
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie	Coury (Ch.)
Hygiène et Médecine prév.	Boyer (J.)
Médecine du Travail	Desoille (H.)
Médecine légale, Droit méd. et déontologie	Derobert (L.)
Pathologie exotique	Brumpt (L.-C.)
Pathologie médicale	Buge (A.)
—	Bricaire (H.)
—	Cornet (A.)
—	Housset (E.)
—	Laroche (Cl.)
à titre personnel	Azerad (E.)
—	Bour (H.)
Pathologie médicale à titre personnel	
—	Brocard (H.)
—	Caroli (J.)
—	Facquet (J.)
—	Lambling (A.)
—	Launay (Cl.)
—	Payet (M.)
—	Perrault (M.)
—	Siguier (F.)
—	Worms (R.)
—	Bouvier (J.)
Pathologie respiratoire	Turiaf (J.)
Pathologie et Thér. géné.	Maurice (P.)
Thérapeutique	Lamotte (M.)
Thérapeutique appliquée	Marche (J.)

Chaires de Cliniques :

MM.

Cliniques :

— cardiol. (Boucicaut) .. Lenègre (J.)
— cardiol. (Broussais) .. Soulié (P.)
— dermatol. (Saint-Louis). Duperrat (F.)
— maladies cutanées et syphilit. (Saint-Louis) . Degos (R.)
— endocrinolog. (Pitié) .. Decourt (J.)
— malad. infect. (Claude-Bernard) ..... Mollaret (P.)
à titre personnel. Bastin (R.)
— malad. mentales et de l'encéph. (Sainte-Anne). Delay (J.)
à titre personnel (neuro-psychiatrie) ..... Pichot (P.)
— malad. du système nerveux (Salpêtrière) .... Castaigne (P.)
— neurolog. (Salpêtrière) . Garcin (R.)
à titre personnel. Lhermitte (F.)
— neuro-psychiatrie infant. (Salpêtrière) ..... Michaux (L.)
— maladies du sang (Broussais) ..... Bernard (J.)
à titre person. (hématol.) André (R.)
— — Bousser (J.)
— — Dreyfus (B.)
— médicales : *Bicêtre :* Deparis (M.) - *Broussais :* Milliez (P.) - *Cochin :* Péquignot (H.) - *Hôtel-Dieu :* Bariety (M.) - *Pitié :* Dreyfus (G.) - *Saint-Antoine :* Boudin (G.); Conte (M.); Kourilsky (R.).
— médicale propédeutique (Broussais) ..... Justin-Besançon (L.)
— thérapeutique médicale (Saint-Antoine) ..... Lemaire (A.)
— Séméiologie médicales (Antoine-Chantin) .... Domart (A.)
Séméiol. méd. (Lariboisière) Bouvrain (Y.)
— (Pitié) ..... Rambert (P.)
— (Rothschild). Wolfromm (R.)

Cliniques :

— d'Hydrologie et de Climatologie (Bichat) .... Debray (Ch.)
à titre personnel. Giberton (A.)

MM.

Cliniques :

— médico-sociale du diabète sucré et des maladies métabol. (Hôtel-Dieu) ..... Derot (M.)
— néphrologique (Necker). Hamburger (J.)
à titre personnel. Richet (G.)
— Crosnier (J.)
— Génét. médic. (Enfants-Malades) ..... Royer (P.)
— maladies des enfants (Enfants-Malades) .... Mozziconacci (P.)
— médicale infantile et de pédiat. sociale (Enfants-Malades) ..... Marie (J.)
— pédiatrie (Trousseau) . Brissaud (H.)
à titre personnel. Lesobre (R.)
— pédiatrie et de puéricul. (Saint-Vincent-de-Paul) Thieffry (S.)
Hygiène et Clinique de la 1re enfance (Trousseau) Laplane (R.)
à titre personnel. Polonovski (Cl.)

Cliniques :

— pneumo-phtisiologie (Laennec) ..... Brouet (G.)
à titre personnel. Kreis (B.)
— Meyer (A.)
— rééducation motrice ... Grossiord (A.)
Electroradiologie ..... Ledoux-Lebard (M.)
— ..... Lefebvre (J.)
Radiologie médicale ..... Desgrez (H.)
à titre personnel. Fischgold (H.)
— Tubiana (M.)
— Cherigie (E.)

Cliniques :

— rhumatologie médicale et sociale (Cochin) .... Delbarre (F.)
— rhumatol. (Lariboisière). Sèze (S. de)
— toxicologique (Fernand-Widal) ..... Gaultier (M.)

2° CHIRURGIE

Anesthésiologie ..... Vourc'h (G.)
Pathologie chirurgicale ... Laurence (G.)
— ... Kuss (R.)
— ... N...

Path. chirur. à titre person. Ramadier (J.)
Physiologie et path. obstét. Morin (P.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale . Monsaingeon (A.)

Chaires de Cliniques :

Cliniques :

— carcinolog. (Gustave-Roussy) ..... Denoix (P.)
— carcinologique chirurg. (Necker) ..... Redon (H.)
à titre personnel. Bréhant (J.)
— chirurgicales : *Beaujon :* Lortat-Jacob (J.-L.); Baumann (J.) - *Cochin :* Léger (L.) - *Hôtel-Dieu :* Patel (J.) - *Saint-Antoine :* Gosset (J.) - *Salpêtrière :* Sicard (A.) - *Tenon :* Olivier (Cl.).
— thérap. chirur. (Vaugirard) ..... Roux (M.)

Séméiologie et Clinique chirurg. (Broussais) .... Poilleux (F.)
Séméiologie et Clinique chirurg. (Saint-Louis) .. Debeyre (J.)

Cliniques :

— chirurg. orthopéd. et traumatol. (Cochin) ... Merle d'Aubigné (R.)
— chirurg. orthopéd. et traumatol. (Foch) .... Padovani (P.)

	MM.
— chirurg. orthopéd. et traumatol. (Beaujon) ..	Cauchoix (J.)
— traumat. et orthopédique (R. Poincaré)	Judet (R.)
— chirur. infant. et orthop. (Enfants-Malades)	Fèvre (M.)
à titre personnel.	Chigot (P.-L.)
— chirurgie cardio-vascul. (Broussais)	Dubost (Ch.)
— chir. thorac. (Laennec).	Mathey (J.)
à titre personnel.	Gaudart d'Allaines (Cl. de)
— chir. et gynéc. (Broca).	Huguier (J.)

	MM.
— obstétric. (Baudelocque).	Lepage (F.)
— — (Saint-Antoine).	Merger (R.)
— obstétricale et gynécol. (Port-Royal)	Varangot (J.)
— neuro-chirurgie (Pitié).	David (M.)
à titre personnel.	Lebeau (J.)
— ophtalmolog. (Cochin).	Brégeat (P.)
— — (Hôtel-Dieu).	Offret (G.)
— oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	Aubry (M.)
— stomatol. (Salpêtrière) .	Cernea (P.)
— urologique (Cochin) ..	Aboulker (P.)
— — (Necker) ..	Couvelaire (R.)

C. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie	Gillot (Cl.)
Anatomie pathologique ...	Gouygou (Ch.)
Bactériologie	Christol (D.)
Bactériologie	Le Minor (L.)
Biochimie médicale : Cartier (P.); Gonnard (P.); Nordmann (J.).	
Chirurgie	Cerbonnet (G.)
Hématologie : Bessis (M.); Bilski-Pasquier (G.).	
Hygiène : Blancher (G.); Corre-Hurst (Mme L.).	
Médecine légale : Ceccal (P.); Hadengue (A.); Fournier (E.).	
Médecine générale	Aussannaire (M.)
Maladies infectieuses	Dupont (V.)
Neuro-psychiatrie	Tardieu (G.)
Pédiatrie	Rossier (A.)
Physique médicale : Coursaget (J.); Gremy (F.); Pellerin (P.).	
Physiologie : Durand (J.); Girard (Fr.); Hugelin (A.).	
Stomatologie	Chaput (Mme A.)
Pharmacologie	Schmitt (H.)

D. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Pathologie chirurgicale ..... M. Rudler (J.) *pr. s. ch.*

E. — PROFESSEURS ASSOCIÉS

Hormonologie	Moricard (R.)
Statistique médicale et épidémiologie	Schwartz (D.)
Néphrologie	Maxwell (M.)

Secrétaire général de la Faculté : M. Lena (J.).
Conseiller administratif : Mlle Chaintreuil (G.).
Conservateur en Chef de la Bibliothèque, Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine : M. le Docteur Hahn (A.).

Conservateurs : Mme Forget (F.), Mlles Dumaitre (P.); Laurent (H.); Le Noir (G.).
Bibliothécaires : Mme Contet (J.); Mlles Durozoy (M.-F.); Roberge (D.); Le Quang Linh (G.); Reuge (M.).

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA MÈRE ET A MON PÈRE

A MA FEMME

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur AZERAD

Professeur de Médecine Générale (Hôpital Beaujon)
Médecin des Hôpitaux
Officier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le très grand honneur d'accepter la présidence du jury de cette thèse.

Hommages respectueux.

A Monsieur le Professeur F. DARNIS

Professeur Agrégé

Médecin des Hôpitaux de Paris

Qui a inspiré cette thèse et a mis à notre disposition ses observations.

Témoignage de profonde reconnaissance et respectueuse admiration.

A Mademoiselle le Docteur Arlette MOSSÉ

A Monsieur le Docteur Guy MOLAS

Dont les sages conseils m'ont été très utiles.

INTRODUCTION

Cette thèse se propose d'étudier, sur le plan clinique et anatomo-pathologique, les tumeurs mésenchymateuses de siège rétro-péritonéal.

Etant donné les problèmes diagnostiques qui se posent, tant cliniques qu'histologiques, il est apparu intéressant de replacer cette étude dans le cadre un peu plus vaste des tumeurs rétro-péritonéales.

C'est en effet de la façon suivante que lè problème se pose cliniquement. Le médecin pose le diagnostic de tumeur rétro-péritonéale et fait opérer son malade.

Seul l'anatomo-pathologiste pourra affirmer la nature conjonctive de la tumeur.

Le plan de cette thèse est le suivant :

1) Nous décrivons trois observations de tumeurs mésenchymateuses rétro-péritonéales.

2) Nous rappelons les caractères cliniques et anatomiques des tumeurs rétro-péritonéales, les problèmes diagnostiques à soulever et la conduite à tenir en fonction des tableaux cliniques et anatomiques décrits dans la littérature médicale.

3) Nous commentons nos trois observations.

4) Conclusion.

TROIS OBSERVATIONS DE TUMEURS RETRO-PERITONEALES MESENCHYMATEUSES

✳

OBSERVATIONS

PREMIERE OBSERVATION
(Docteur DARNIS)

J.-C. DES... : *Tumeur rétro-péritonéale maligne chez un malade atteint de maladie de Recklinghausen*

Jean-Claude Des..., trente-deux ans, célibataire, chauffeur de poids lourd, est hospitalisé dans le Service du Docteur DARNIS, le 25 janvier 1965, pour deux sortes de troubles apparus récemment.

— une parésie du membre inférieur droit ;

— une tuméfaction de l'hypocondre droit.

Les troubles moteurs du membre inférieur droit se sont installés insidieusement deux mois auparavant, d'abord le soir à la fatigue, le malade a l'impression de « traîner la jambe », puis les troubles se sont accentués, si bien que, depuis un mois, le sujet qui ne pouvait plus freiner convenablement en conduisant son camion, a fait installer un double plancher afin de ne pas avoir à soulever son talon. Il s'est enfin décidé à consulter un médecin, il y a quelques jours, car la marche est presque devenue impossible et que, d'autre part, très brutalement en deux à trois jours, dit-il, sans le moindre trouble fonctionnel, est apparue une tuméfaction de l'hypocondre droit.

• Antécédents :

1) Personnels :

— Médicaux : R.A.S.

— Chirurgicaux : R.A.S.

2) Familiaux :

— Fils unique. Mère bien portante.

— Père : manifestations cutanées de neurofibromatose, mais moins abondante et n'ayant jamais entraîné de troubles.

Diabète sucré traité par sulfamides.

Leucémie lymphoïde depuis juin 1962.

Le caryotype montre deux cellules remaniées sur dix-sept ; il s'agit d'un chromosome moyen ; dans une cellule, on trouve 4 « minutes » et dans l'autre un moyen médiocentrique.

A l'examen de ce jeune malade dont l'état général est apparemment parfait, on est d'emblée frappé par trois ordres de signes :

1° Ce sujet présente une neurofibromatose typique qui jusqu'ici n'a jamais entraîné la moindre gêne ni le moindre trouble fonctionnel. Cependant, les lésions apparaissent très étendues, associant :

— des taches pigmentaires de taille variable (d'une tête d'épingle à une pièce de 5 centimes), disséminées sur tout le corps, mais surtout sur le thorax et l'abdomen ;

— des nævi pigmentés ou achromiques au niveau du dos ;

— des nodules sous-cutanés et des tumeurs mollasses, en particulier au niveau du bord externe du pouce gauche et à la face interne du genou.

2° Il existe une volumineuse tumeur de l'hypocondre droit dont l'apparition en deux ou trois jours paraît assez surprenante, mais qui du moins semble avoir augmenté de volume assez brutalement. Cette tumeur est ferme, indolore, peu dépressible, légèrement rénitente, bien limitée en bas où elle atteint la crête iliaque, en dedans et en haut où l'on perçoit son pôle supérieur sous le gril costal. Il ne semble donc pas s'agir d'un gros foie. Enfin cette tumeur est isolée et ne s'accompagne ni d'ascite, ni de circulation veineuse collatérale, ni d'hypertension portale, ni d'œdème des membres inférieurs.

Il n'existe ni troubles du transit, ni troubles urinaires.

3° L'examen neurologique confirme l'existence de la parésie du membre inférieur droit et en précise les caractères :

— la boiterie est importante, elle s'accompagne d'une attitude scoliotique de compensation, le malade est obligé de saisir sa cuisse avec les mains pour s'asseoir ou se lever ;

— les troubles moteurs sont localisés au quadriceps droit dont la force musculaire est presque abolie, alors qu'elle est normale au niveau de la jambe. Le réflexe rotulien droit est aboli, alors que les autres réflexes ostéo-tendineux sont normaux ;

— la sensibilité superficielle au tact et à la piqûre est abolie à la face antérieure de la cuisse et du genou droit. Enfin, l'amyotrophie du quadriceps est manifeste.

Circonférence de cuisse :

	D	G
— 10 cm au-dessus de la rotule	42 cm	43 cm
— 20 cm au-dessus de la rotule	48,5 cm	50,5 cm

Le reste de l'examen neurologique est négatif.

Un certain nombre d'examens complémentaires vont essayer de préciser le siège de la tumeur abdominale.

1° Le lavement baryté montre un refoulement de l'angle colique droit et du cæcum par la masse.

2° L'urographie intra-veineuse précisa que la masse abdominale refoule l'uretère droit qui vient se superposer à l'uretère gauche ; le rein droit apparaît basculé en arrière avec des calices dilatés.

3° La cartographie hépatique précise l'origine extra-hépatique de cette masse.

4° Enfin, la cavographie (Docteur Gillot) montre que le tronc cave est considérablement dévié à gauche ; la tumeur refoule également les deux iliaques primitives, principalement à droite. La veine rénale gauche s'opacifie bien, la droite est à peine apparente. Il existe un important réseau de suppléance intéressant les veines sacrées, les lombaires et les plexus intra-rachidiens. Le tronc cave se moule sur la tumeur, mais il ne semble ni envahi, ni thrombosé.

Pression cave en flux libre : 45 cm d'eau.

• Examens biologiques :

V.S. : 45 - 75 mm.

N.F.S. : G.R. = 4.560.000 ; G.B. = 11.100 ; neutro : 75 ; éosino : 0 ; baso : 1 ; lympho : 14 ; mono : 10.

Calcémie : 95 mg/l
Calciurie : 110 mg/24 h
Phosphorémie : 35 mg/l
Urée : 0,40 g/l
Protides totaux : 66 g/l

Hyperglycémie provoquée :

0 : 0,81 g/l
30 : 1,27
60 : 1,51
90 : 1,29
120 : 1,12
180 : 0,69

Phosphatases : acide = 1,8 U.B. ; alcaline = 5,5 U.B.

Sérologie syphilitique positive très fortement.

Electrophorèse :

A : 52,8 %
α_2 : 5,4 %
α_1 : 8,20 %
β : 10 %
γ : 23,6 %

Au total : tumeur rétro-péritonéale révélée par une paralysie crurale droite chez un malade atteint d'une maladie de Recklinghausen.

Le malade est opéré le 5 février 1965 par le Docteur Fekété.

• *C.R.O.* :

Thoraco-phréno-laparotomie droite avec ablation partielle de la dixième côte.

En tentant de décoller le péritoine, on ouvre celui-ci largement. La masse, du volume d'une tête d'adulte, est absolument fixée, tendue, et ne peut être aucunement mobilisée. Une ponction ramène 200 cm^3 de liquide trouble et sanglant.

On amorce un clivage rétro-péritonéal, mais on est arrêté aussi bien au niveau du pôle inférieur qu'en dedans et en haut. On est amené à vider la masse de son contenu encéphaloïde, ce qui permet d'obtenir un peu de liberté de mouvement. Au pôle inférieur, on sectionne alors un volumineux tractus qui fait corps avec la masse et qui est le nerf crural très épaissi. Puis on dissèque progressivement en dedans, après avoir repéré la veine cave inférieure qui a été décollée sans difficulté de la tumeur. La masse pousse de nombreux prolongements dans le psoas et le carré des lombes, au niveau des différentes racines du plexus lombaire.

Celles-ci peuvent être sectionnées à leur émergence du rachis. On achève l'exérèse en emmenant le pôle supérieur de la masse. La libération est totale.

Fermeture sur un drain 30 rétro-péritonéal, après avoir repéré l'uretère qui est respecté.

Un drain thoracique déclive.

Suite opératoire simple.

La pièce opératoire est confiée à l'anatomo-pathologiste.

• Examen histologique :

Le fragment de nerf crural apparaît seulement épaissi et hyalinisé. Le segment de nerf intercostal réséqué est constitué d'une masse oblongue de la taille d'une noix ; il est constitué de volumineux filets nerveux bien individualisés, pris dans une gangue fibreuse : ces filets nerveux sont épaissis, hyalinisés ; ils évoquent plus un aspect de névrome plexiforme que celui d'un neurinome.

La masse rétro-péritonéale se présente comme une volumineuse tumeur (19, 15, 16 cm) hétérogène, molle et en partie kystique. Les zones pleines sont blanchaâtres ou translucides avec des remaniements nécrotiques ; elles alternent avec des zones hémorragiques et des plages ramollies ou kystisées, ces dernières contenant un liquide filant. Cette masse est enkystée à l'une des extrémités dans une coque assez épaisse. La structure histologique est polymorphe ; une large partie de la tumeur est le siège d'une nécrose ischémique ; d'autres plages sont œdémateuses, avec peu d'éléments cellulaires dans les régions où la prolifération est plus dense, elle apparaît fasciculée ; les trousseaux sont tassés, riches en cellules, avec des dispositions palissadiques nettes en certains points ; parfois les éléments cellulaires sont mal limités. Les éléments cellulaires en coupe longitudinale possèdent des noyaux allongés, en bâtonnets, avec des extrémités arrondies. Les mitoses sont fréquentes et il existe quelques monstruosités nucléaires irrégulièrement disséminées.

On doit noter la présence de quelques amas de cellules histiocytaires spumeuses disséminées en petits nids au milieu des vaisseaux tumoraux. La vascularisation est abondante, constituée parfois de vaisseaux à paroi propre, plus souvent par des fentes lacunaires, directement bordées par les éléments tumoraux.

La malignité de la tumeur semble prouvée par le grand nombre de mitoses, la tendance à la nécrose, l'abondance des lacunes vasculaires et les anomalies cyto-nucléaires. Il s'agit donc d'un sarcome, mais son origine est difficile à préciser :

— ou c'est une tumeur nerveuse, neurinome malin et il est à souhaiter que ce ne soit pas la tumeur royale dont l'exérèse serait suivie d'une dissémination rapide ;

— ou bien il s'agit d'un sarcome mésenchymateux rétro-péritonéal dont l'histogénèse pose un important problème théorique chez ce malade porteur d'une maladie de Recklinghausen.

Les lames histologiques sont transmises pour avis :

— à Monsieur Ch. Nézélof, qui confirme le diagnostic de névrome plexiforme sur le prélèvement de nerf intercostal et, du fait du contexte anatomique et clinique, rapporte la tumeur abdominale à une origine schwanienne ou neurofibromateuse ;

— à Monsieur Ch. Gouygou, qui voit dans cette même tumeur un fibro-histiocyto-xanthosarcome d'origine aponévrotique, de mauvais pronostic, avec récidive locale à brève échéance probable, et non pas une tumeur royale.

Ces divergences d'avis montre bien à quel point la distinction anatomique entre neurofibromatose et tumeur conjonctive peut être difficile.

Le 24 février 1965, sortant de chirurgie, le malade revient dans le Service, fatigué et amaigri, il peut se lever, la marche est plus facile qu'avant l'intervention et se fait « en tirant la jambe ».

L'examen neurologique de la jambe droite montre :

— impossibilité de décoller le talon du plan du lit du côté droit ;

— peut fléchir la jambe sur la cuisse, mais ne peut pas l'étendre sans s'aider de l'autre M.I. ;

— extenseurs du pied normaux ;

— extenseur du gros orteil normal ;

— triceps : force normale ;

— muscles de la loge antéro-externe normaux ;

— par contre, la force du quadriceps est nulle ;

— couché sur le côté gauche, peut soulever la jambe (grâce au tenseur du fascia lata) ;

— R.O.T. : rotulien aboli ; achilléen et médio-plantaire normaux ;

— cutané plantaire en flexion ;

— zone d'anesthésie au niveau de la cuisse identique à ce qu'elle était avant l'intervention ;

— sensibilité profonde normale ;

— l'amyotrophie du quadriceps est considérable.

L'examen de l'abdomen : cicatrice de la thoraco-phréno-laparotomie. Hypocondre droit et flanc droit sont libres ; par ailleurs, le reste de l'examen est normal.

Le malade sort du Service le 6 mars 1965.

Le 8 avril 1965, le malade vient consulter pour une tuméfaction apparue il y a huit jours à la partie inférieure de sa cicatrice.

Le 21 avril 1965, il est de nouveau hospitalisé dans le Service.

Depuis sa sortie de l'hôpital, le malade était en convalescence chez lui, son état général était très satisfaisant. Il marchait bien quoique toujours tirant la jambe.

Le 1er avril, il constate donc une tuméfaction au niveau de sa cicatrice. Celle-ci augmente assez rapidement de volume jusqu'à atteindre, en quinze jours, le volume d'un poing.

Vers le 16 avril, apparition d'un œdème du M.I.D., d'abord localisé à la cheville et apparaissant à la fatigue, régressant dans la nuit, puis deux à trois jours après, apparition d'un œdème au niveau de la cuisse, puis de tout le M.I. ; œdème permanent maintenant.

A l'examen :

— Tuméfaction du volume d'un poing développée juste sous l'ombilic, légèrement plus à droite : à la palpation, elle est de consistance molle, un peu rénitente, chaude mais non inflammatoire, elle est indolore. La palpation de l'abdomen met en évidence une autre tumeur plus petite au niveau de la partie moyenne de la cicatrice et une à sa partie supérieure, mais surtout une masse débordant la tuméfaction hypogastrique vers le haut, développée surtout à gauche, bien délimitée sur la ligne médiane ; ses limites sont difficiles à percevoir dans l'hypocondre gauche et rend la palpation de la rate impossible. Cette masse est mate à la percussion, ne se déplace pas avec les mouvements du malade. L'hypocondre droit est libre, sonore à la percussion. Le foie n'est pas perçu.

— Il existe, par ailleurs, un œdème du M.I.D., œdème blanc, mou, indolore, prenant le godet, infiltrant tout le M.I.D.

— Pas de choc rotulien. Léger œdème derrière la malléole interne gauche.

— Sur le pied droit, existent des éléments érythémateux polymorphes et numulaires qui semblent des lésions d'intolérance, d'autant que le malade en a eu d'autres, en particulier au niveau des mains, lors de son traitement par pénicilline (B.W. ++++ lors de la précédente hospitalisation).

— Il n'y a pas de lésion locale au niveau du M.I., pas de signe de phlébite, pas d'adénopathie.

Sur le plan neurologique, force musculaire, réflexes sont inchangés ; par contre, on note une extension de la zone d'anesthésie au niveau de la face interne de la jambe droite jusqu'à la malléole interne (territoire du nerf saphène interne, branche du nerf crural). Par ailleurs, le reste de l'examen est normal, en particulier pas de signe cérébello-vestibulaire.

Au total : récidive deux mois après l'exérèse d'une volumineuse tumeur rétro-péritonéale. Le malade est confié pour la deuxième fois au chirurgien (Docteur Fékété).

• C.R.O. du 27 avril 1965 :

Récidive d'une volumineuse tumeur rétro-péritonéale (schwannome dégénéré).

Reprise de la partie antérieure de l'incision thoraco-abdominale droite.

D'emblée, on est dans la tumeur qui envahit tous les plans musculaires jusqu'à la peau. En essayant de la libérer, on constate qu'elle a envahi aussi les plans

postérieurs et qu'en la décollant, on se trouve sur l'os iliaque. En dedans, sa limite est difficilement atteinte et, en haut, elle remonte jusque sous le diaphragme.

Il est absolument impossible d'en faire l'exérèse et l'on se borne à inciser de multiples poches qui contiennent chacune de la matière néoplasique encéphaloïde, dans l'espoir de décomprimer temporairement la circulation veineuse.

Fermeture sur deux drains.

Examen histologique :

Les fragments transmis présentent une structure histologique identique à celle de la masse rétro-péritonéale précédemment étudiée ; il s'agit d'une tumeur fasciculée à cordon rubanné, présentant des nodules palissadiques ; la nécrose et l'œdème sont moins importants que dans la première pièce. Les éléments cellulaires présentent des caractères identiques à ceux décrits précédemment, avec une grande densité cellulaire, une importante activité mitotique et une relative régularité nucléaire ; la vascularisation est ici encore très abondante. Il n'existe pas de trame fibrillaire collagène. La tumeur s'étend jusqu'au plan musculaire strié.

Cette récidive est donc histologiquement de même type que la tumeur primitive.

Le décès survient le 8 juin 1965 et l'autopsie est faite le même jour (Docteur Moles).

• Compte rendu d'autopsie :

Lors de l'autopsie, on constate une importante distension de l'abdomen, d'autant plus accusée que l'amaigrissement est plus important. L'examen des téguments révèle de multiples lésions :

— ulcérations de 1 à 3 cm de diamètre disséminées sur l'hypocondre droit ;
— nombreuses formations tumorales nodulaires sous-cutanées, isolées ou confluentes, de 1/2 à 6 cm de diamètre, disséminées sur le tronc, les membres et la face ;
— multiples petites taches café au lait ;
— tumeur pédiculée thoracique antérieure de 5 mm de diamètre.

L'ouverture de l'abdomen met à jour une très volumineuse masse tumorale blanchâtre lobulée présentant sur la tranche de section de nombreux foyers nécrotiques, quelques zones hémorragiques et des foyers de pseudo-kystisation contenant un liquide filant. Cette tumeur adhère à la plus grande partie de la paroi antérieure, à la totalité des parois latérales et postérieures de la cavité, ainsi qu'au rachis ; elle s'invagine en coulée dans le petit bassin ; elle enserre le cæcum et l'appendice, refoule les anses grêles en haut et à gauche ; elle remonte en avant de l'estomac et du pancréas. La masse tumorale englobe l'aorte et les iliaques, les artères rénales, la veine cave et ses branches, les veines rénales et les veines sus-hépatiques ; les vaisseaux apparaissent perméables, sans thrombose, embolie ou bourgeon tumoral intra-vasculaire.

La tumeur entoure de même les reins, qui sont facilement extraits par décapsulation, et les uretères ; à la section, on constate une légère hydronéphrose et une discrète dilatation des uretères.

L'ensemble de cette formation tumorale pèse plus de 10 kg.

Il existe une seconde tumeur, située dans l'étage sus-mésocolique, adhérant à toute la face inférieure du foie et particulièrement à la vésicule ; cette masse

mesure environ 20 cm de diamètre. Enfin, on constate de nombreux nodules tumoraux mesurant jusqu'à 5 cm de diamètre, dans le diaphragme et au sein des mésos.

L'examen macroscopique des différents viscères abdominaux ne montre pas de métastase ou d'aspect macroscopique anormal notable.

Dans le thorax, les seules formations tumorales découvertes siègent sous la caréna et contre la trachée, elles sont enchâssées dans le péricarde pariétal ; toutes ces formations sont petites, de moins de 1 cm de diamètre. Les poumons présentent un œdème diffus modéré ; ils ne contiennent aucune formation métastatique. Le cœur et les autres organes intra-thoraciques sont normaux.

Examen histologique :

Les diverses formations tumorales prélevées ont montré des aspects relativement univoques ; il s'agit de tumeurs de structure sarcomateuse, fasciculée, dense, parfois plus fréquemment largement œdématiée. Les éléments cellulaires apparaissent fusiformes ou étoilés ; ils possèdent des noyaux allongés ou ovoïdes, de taille assez irrégulière, exceptionnellement hyperchromatiques. La stroma-réaction comporte de rares cloisons conjonctives ; la vascularisation est toujours abondante, faite de vaisseaux bien constitués ou de simples fentes. Nulle part, il n'a été vu de véritables formations palissadiques ou de nodule de Verocay.

Selon les localisations, les aspects particuliers à noter sont peu nombreux :

— dans le tissu sous-cutané, la nappe tumorale englobe parfois les annexes ; elle vient au contact de l'épithélium ;

— dans les localisations des membres et sur un fragment prélevé au sein du psoas, les formations tumorales sont au contact de petits filets nerveux ou en continuité directe avec les plus gros troncs ;

— enfin, les prélèvements intéressant les régions péri-aortiques ou dans le tissu conjonctivo-adipeux péri-prostatique, de petites formations tumorales englobant des cellules ganglionnaires sympathiques.

Les prélèvements systématiques viscéraux ne révèlent pas de lésions majeure ; on relève seulement une stase veineuse intra-hépatique avec une discrète stéatose, de très petits foyers d'alvéolite à type de broncho-pneumonie et des dépôts cristallins dans les voies excrétrices rénales, tube de Bellini et uretères.

L'autopsie met donc en évidence des localisations tumorales multiples, sarcomateuses qui, dans le contexte clinique, du fait de leur morphologie, de leurs localisations et de leur rapport avec les formations nerveuses, peuvent être considérées comme une neurofibromatose maligne.

DEUXIEME OBSERVATION

(Docteur ENGINGER, Docteur DARNIS)

J. CHER... : *Tumeur mésenchymateuse maligne rétro-péritonéale*

M. Cher... Jean, âgé de quarante-cinq ans, marié, cinq enfants, ingénieur, entre dans le Service du Docteur Darnis, le 3 juillet 1963, pour *tumeur de l'hypocondre droit.*

Depuis janvier 1963, le malade a noté l'apparition progressive, sans trouble digestif et sans altération de l'état général, d'une voussure de son hypocondre droit.

• Dans les ANTÉCÉDENTS, on note :

1) Personnels :
   — Chirurgicaux : en 1952, appendicectomie pour péritonite.
   — Médicaux : en 1943, pleurésie séro-fibrineuse droite ; en 1960, pleurésie séro-fibrineuse gauche et tuberculose pulmonaire de type nodulaire traitées par triple association et cure sanatoriale. A repris son travail fin 1962.

2) *Familiaux :*
   — A cinq enfants bien portants.
   — Parents : rien à signaler.

• A L'EXAMEN CLINIQUE :
   — Voussure de l'hypocondre droit et de l'épigastre.
   — La palpation de l'abdomen permet de sentir une tumeur lisse, régulière, non douloureuse, dont la limite inférieure est assez dure. En dessous de celle-ci, il existe une masse oblongue, immobile par rapport à la tumeur sous-jacente, sensible et ferme, descendant jusque dans la fosse iliaque droite ; par ailleurs, il n'y a pas d'ascite, pas de circulation collatérale, pas de grosse rate, pas d'œdème des membres inférieurs.
   — Le reste de l'examen est normal (organes hématopoïétiques, cardio-vasculaire, pulmonaire, neurologique). Il existe une petite tumeur du cuir chevelu.

Devant cette volumineuse tumeur abdominale dont la nature n'est pas évidente en raison de l'absence de caractère pathognomonique et de signes fonctionnels, un certain nombre d'examens complémentaires sont demandés. Ils vont permettre de conclure à l'origine rétro-péritonéale de celle-ci :

1) Cholécystographie orale : absence d'opacification vésiculaire (à noter que les clichés ne prennent que l'hypocondre droit).

2) Transit gastro-duodénal : la petite courbure gastrique est refoulée vers la gauche par une masse extrinsèque : images de calcifications tumorales.

3) Lavement baryté : refoulement de l'angle colique droit vers le bas.

4) La cartographie hépatique montre : une zone muette dans l'hypocondre droit, dans l'hypocondre gauche et l'épigastre, une grande surface hépatique fonctionnelle.

5) Urographie intra-veineuse : rein droit non injecté. Le Docteur DARNIS fait une laparoscopie qui montre que la masse tumorale est indépendante du foie qui est refoulé à gauche ; la tumeur paraît émaner de la profondeur sans que l'on puisse déceler son point de départ.

Ces différents examens laissent donc penser qu'il s'agit d'une tumeur rétro-péritonéale.

• EXAMENS BIOLOGIQUES :

V.S. : 1 h =35 ; 2 h = 69 ; 24 h = 104.

N.F.S. : G.R. = 4.760.000 ; G.B. = 5.600 ; neutro : 41 ; éosino : 2, lympho : 51 ; mono : 6.

Urée : 0,29 g/l
Cholestérol total : 2,20 g/l
Transaminases :
— S.G.O.T. : 17
— S.G.O.T. : 12
Bilirubine totale : 14 mg/l
Popper : 24 U.V.
Thymol : 2 U.V.
Phosphatases alc. : 3,5 U.B.
Protides : 80 g/l
Glycémie : 0,90 g/l

Electrophorèse :

A : 53,2 %
α_1 : 4,5 %
α_2 : 11,7 %
β : 11,8 %
γ : 18,6 %

Au total, volumineuse tumeur de l'hypocondre droit, isolée, évoluant depuis six mois. Les examens radiologiques, laparoscopiques, cartographiques permettent de penser qu'il s'agit d'une tumeur rétro-péritonéale. Le malade est confié au chirurgien.

• C.R.O. du 9 juillet 1963 (Docteur Guénin) :

Monstrueuse tumeur para-néphrétique droite.

Incision de Barraya droite. Il s'agit bien d'une volumineuse tumeur sous-péritonéale refoulant complètement le foie à gauche, à tel point que la vésicule est à gauche de la ligne médiane, l'angle colique est refoulé.

Incision du péritoine pariétal postérieur. Le rein droit, bien que muet à l'urographie, est refoulé en avant et c'est lui que l'on palpait par la paroi abdominale antérieure.

Dégagement du rein droit et de son pédicule qu'on bascule à gauche.

Dès lors, on se trouve devant une masse du volume d'un gros ballon de football qui remonte jusqu'au diaphragme.

On clive progressivement ses faces antérieures, puis postérieures, puis difficilement son pôle supérieur et enfin avec une prudence extrême sa face interne qui est au contact de la veine cave. On voit nettement la surrénale dont le bord externe est d'ailleurs enlevé avec la masse.

Finalement, l'extirpation est complète et l'hémostase très satisfaisante.

Pertes sanguines pesées : 1.600 g.

Contre-incision du flanc droit pour drainage par trois mèches et un drain.

Paroi (Michaud) : chromés 3 et nylons 3 alternés en un plan.

• Examen anatomique :

Cette très volumineuse pièce apparaît, à l'ouverture, pseudo-kystique ; sa paroi est d'une épaisseur irrégulière, déformée intérieurement par des masses blanchâtres ou hémorragiques.

L'examen histologique révèle des aspects polymorphes, répondant tantôt à une prolifération fibreuse, dense, très riche en collagène et de type fibromateux ; dans d'autres endroits, existe une composante léiomyomateuse ; plusieurs fragments sont franchement myxoïdes ou lipomateux, avec des monstruosités nucléaires fréquentes et accusées.

L'aspect histologique polymorphe et la localisation de cette tumeur permettent de poser le diagnostic de tumeur mésenchymateuse rétro-péritonéale, de type mésenchymome de Domici, de pronostic très réservé ; il semble qu'une radiothérapie complémentaire soit indiquée.

Les suites opératoires sont simples.

Le 7 novembre 1963 :

Bon état général, a repris 10 kg depuis l'intervention ; à l'examen : on sent une petite masse dure, indépendante, semble-t-il, du foie au niveau du creux épigastrique.

La cartographie montre que le foie est revenu dans l'hypocondre droit, il semble un peu gros. Il n'y a pas de lacune.

On décide de faire une cobaltothérapie.

Le 23 janvier 1964 :

A eu 33 séances de cobaltothérapie :
— poids inchangé, mais asthénie ;
— persistance de la masse épigastrique.

Le 28 avril 1966 :

Depuis janvier 1966, le malade est obligé de s'arrêter au milieu de ses repas en raison d'une sensation de blocage ; par ailleurs, pas d'autres signes digestifs.

A l'examen :

Il existe une masse épigastrique dure et ayant augmenté de volume depuis les examens précédents.

Au total : récidive volumineuse d'une tumeur rétro-péritonéale mésenchymateuse deux ans après l'exérèse.

En raison des troubles digestifs, on décide une deuxième intervention.

• C.R.O. du 28 juin 1966 (Docteur Guénin) :

Médiane. Pas d'ascite. Foie sans métastase. Estomac refoulé à gauche.

Enorme masse solide multinodulaire occupant toute la région cæliaque, avec de gros noyaux supérieurs refoulant le foie à droite, et un très gros noyau de l'hypocondre gauche.

Cette énorme masse a une forme générale en fer à cheval, à concavité postérieure, dans laquelle s'engagent les gros vaisseaux pré-vertébraux.

Toute tentative d'exérèse est impossible.

Paroi (Chapuis) : nylon 3 + soie et agrafes.

Ablation d'une loupe du cuir chevelu. En fait, il semble s'agir d'une tumeur ferme difficilement clivable du plan cutané. Histologie.

Les fragments prélevés sur cette tumeur sous-cutanée du cuir chevelu révèlent une prolifération conjonctive hypodermique, mal limitée, venant au contact des

annexes pilo-sébacées, sans atteindre l'épithélium, et s'infiltrant en profondeur entre les lobules adipeux hypodermiques ; elle entoure plusieurs filets nerveux demeurant bien individualisés.

Les éléments cellulaires sont fusiformes, de type fibroblastique, avec de discrètes irrégularités nucléaires ; certaines cellules sont un peu plus volumineuse, de morphologie histiocytaire. La densité cellulaire est très inégale selon les zones considérées, certaines régions étant dissociées par de volumineuses fibres de collagène.

Il s'agit donc d'une prolifération cellulaire conjonctive, principalement fibroblastique, en quelques points semblant histiocytaires. La notion d'autres localisations tumorales conjonctives doit faire évoquer la possibilité d'une « fibromatose ».

10 novembre 1966 :

Le malade reçoit de nouveau un traitement télécobaltothérapique (3.100 r sur un champ abdominal antérieur).

23 février 1966 :

Persistance des troubles digestifs.

Ballonnement abdominal.

La N.F.S. est normale ainsi que la radio du thorax.

Finalement, le malade est mort vers le milieu de l'année. L'autopsie n'a pas été faite.

TROISIEME OBSERVATION

(Docteur CHIMÈNES)

Pierre G... : *Tumeur mésenchymateuse maligne rétro-péritonéale chez un malade atteint de maladie de Recklinghausen*

M. Pierre G... consulte le 28 juin 1961 pour un ensemble fonctionnel fait de nausées, digestion lente, anorexie, céphalées, évoluant depuis environ un mois chez un garçon âgé de vingt-six ans.

Il n'existe que de maigres antécédents : cet enfant aurait été retardé, asthénique vers l'âge de quinze ans et traité à l'époque par de petites doses d'extraits thyroïdiens.

A l'examen, on se trouve devant un jeune homme qui frappe par un aspect acromégaloïde d'une part, et surtout par une incontestable maladie de Recklinghausen.

Au palper de l'abdomen, on découvre une tumeur de la fosse iliaque droite, dure, grosse comme un poing, adhérant au plan profond dont on palpe le pôle supérieur arrondi. Cette tumeur est à peine douloureuse au palper.

Devant cette constatation, plusieurs hypothèses sont formulées :

— la première, celle d'un plastron appendiculaire qu'on élimine devant l'absence de fièvre ;

— la seconde, celle d'une tumeur cæcale ;

— la troisième, et surtout une tumeur rétro-péritonéale, dont on se demande s'il ne s'agit pas d'une maladie de Recklinghausen profonde en raison du syndrome dermatologique.

On fait pratiquer :

1° Un examen du cadre colique qui montre que la dernière anse grêle est écrasée et mal injectée. Mais il s'agit de toute évidence d'une tumeur extrinsèque.

2° Une urographie intra-veineuse qui montre un uretère droit dilaté, comme sont dilatés les calices de ce côté.

3° Un rétro-pneumo-péritoine qui permet de constater l'existence d'une image latéro-vertébrale opaque aux rayons X.

Quant aux examens biologiques, ils apportent peu de renseignements, ils montrent surtout l'absence de signes endocriniens.

• Examens biologiques :

V.S. : 1 h = 2 ; 2 h = 4.

N.F.S. : G.R. = 4.860.000 ; G.B. = 6.400 ; neutro : 77 ; éosino : 0 ; lympho : 18 ; mono : 2.

Urée : 0,30 g/l
Phosphorémie : 31 mg/l
Calcémie : 85 mg/l
Glycémie : 0,95 g/l
Protides : 74 g/l

Electrophorèse :

A : 68,4 %
α_1 : 3 %
α_2 : 5,7 %
β : 9,8 %
13,1 %

Les examens radiologiques montrant qu'il s'agit d'une tumeur rétro-péritonéale, le malade est confié au chirurgien.

• C.R.O. du 7 aout 1961 (Docteur Mercadier) :

Longue incision de Jalaguier du côté droit permettant à la fois l'abord de la cavité péritonéale et de l'espace rétro-péritonéal.

Décollement du côlon ascendant. La tumeur est facilement accessible en dehors et en bas, du volume de deux poings. Elle est lisse, arrondie, régulière. Elle contracte des rapports en avant avec les vaisseaux contenus dans le méso-côlon droit, mais en dedans, elle prend contact très étroitement avec la veine cave inférieure et les vaisseaux iliaques primitivement droits.

Découverte de l'uretère en haut et en bas. Séparation de la tumeur sur laquelle il repose, puis sous le contrôle de la vue, clivage de la tumeur des vaisseaux prévertébraux et plus particulièrement de la veine cave inférieure. Pas de blessure vasculaire au cours de l'intervention.

Il reste une très large loge sans aucun suintement et une vaste brèche au niveau du méso-côlon ascendant que l'on a pratiquée pour dégager le flanc interne de la tumeur de son pôle inférieur. Elle est suturée par des points séparés de catgut.

Mise en place d'un drain de Redon, extériorisé par une contre-incision sus-iliaque droite.

Pas de fixation du côlon ascendant à la paroi.

Paroi plan par plan au catgut. Agrafes sur la peau.

Pièce au laboratoire pour examen histologique.

• Examen anatomique :

La pièce opératoire transmise apparaît régulièrement lobulée, discrètement translucide, présentant macroscopiquement l'aspect d'un lipome ; elle pèse 100 g.

• Examen histologique :

L'examen histologique montre une prolifération mésenchymateuse peu différenciée, comportant un contingent fibroblastique lâche, une composante adipeuse jeune, lipoblastique et des plages myxoïdes. La stroma-réaction est peu abondante, constituée de vaisseaux parfois entourés de cellules lymphocytaires.

La malignité de cette tumeur est signée par la présence de quelques monstruosités nucléaires, peu nombreuses.

L'aspect histologique est typiquement celui de tumeur mésenchymateuse dite du « hile de l'organisme », rétro-péritonéale, encore appelée tumeur de Dominici, connue pour récidiver de façon opiniâtre sans donner de métastases à distance. Malgré le contexte clinique de maladie de Recklinghausen, l'aspect histologique, corroboré par diverses colorations particulières, ne permet absolument pas de rapporter cette prolifération à un neurofibrome.

Jusqu'en 1967, le malade a été suivi régulièrement en consultation tous les six mois (Docteur Duperrat). Aucune métastase ni récidive locale n'est apparue jusqu'à cette époque où le malade est décédé d'un accident de voiture.

Autopsie non faite.

CARACTERES CLINIQUES ET ANATOMIQUES DES TUMEURS RETRO-PERITONEALES DIAGNOSTIC ET CONDUITE A TENIR

✷

ETUDE CLINIQUE

Le développement des tumeurs rétro-péritonéales reste très longtemps silencieux. Le plus souvent, le malade vient consulter pour une tumeur de l'abdomen indolore et isolée ou bien pour des troubles digestifs vagues, telle une anorexie, des nausées, de la constipation. Plus rarement, la tumeur est découverte lors d'un tableau clinique alarmant, telle une occlusion intestinale aiguë ou une hémorragie interne.

Quoi qu'il en soit, l'examen clinique du malade a une importance fondamentale, permettant parfois de rattacher d'autres signes révélateurs minimes, tels un léger œdème des membres inférieurs, un déficit neurologique, des troubles urinaires, à une tumeur encore peu volumineuse.

• L'INSPECTION DE L'ABDOMEN A JOUR FRISANT montre parfois la saillie de la tumeur dans un hypocondre, dans le flanc ou l'épigastre.

• LA PALPATION SOIGNEUSE, bi-manuelle, va permettre d'apprécier les caractères principaux de la tumeur, sa consistance ferme, parfois dure, avec par endroits des zones plus molles, voire fluctuantes. Sa surface

peut être lisse et régulière ou, au contraire, bosselée. Il faudra apprécier les limites de la tumeurs : en haut, elle s'enfonce sous le gril costal ; en dedans, son bord interne est facilement palpable, il peut atteindre ou dépasser la ligne médiane ; en bas, le bord inférieur s'approche plus ou moins de l'arcade crurale et peut descendre dans le petit bassin ou il peut être perçu aux touchers pelviens. On appréciera, par ailleurs, la mobilité. On recherchera un contact lombaire, signe de grande valeur pour affirmer qu'une tumeur palpable dans l'abdomen est d'origine rétro-péritonéale.

Le caractère indolore ou sensible de la tumeur sera noté. Il est utile de terminer la palpation en faisant un calque de la tumeur.

• La PERCUSSION peut trouver sur la matité de la tumeur une zone de sonorité colique qui la barre transversalement. Par ailleurs, on recherchera des signes de compression portale (circulation collatérale, œdème des membres inférieurs et ascite). En outre, on recherchera l'existence éventuelle de métastases hépatiques, pulmonaires, osseuses et ganglionnaires. Cet examen clinique de l'abdomen a une importance fondamentale sur laquelle on doit insister, car c'est lui qui va permettre de choisir les différents examens complémentaires radiologiques auxquels on soumettra le malade. Ces examens radiologiques vont permettre d'affirmer le siège rétro-péritonéal de cette tumeur abdominale.

1) La radiographie sans préparation, faite avec des rayons mous, peut montrer, outre des calcifications intra-tumorales, le contour de la tumeur.

2) Le lavement baryté montre le refoulement ou la compression par la tumeur. On pourra de même apprécier le refoulement de l'estomac, du duodénum et de l'intestin grêle par le transit baryté.

3) L'examen radiologique de l'appareil urinaire par urographie intra-veineuse (ou par urétéropyélographie rétrograde, lorsque le taux de l'urée ne le permet pas) fournit des renseignements essentiels.

En effet, puisque l'uretère adhère au péritoine pariétal postérieur et se déplace avec lui, on pourra conclure que toute tumeur qui refoule l'uretère en avant ou latéralement est, presque nécessairement, une tumeur rétro-péritonéale. Sur tous ces clichés, on devra étudier :

— la situation du rein par rapport au rachis dont il peut être éloigné ou rapproché ;
— les modifications de son axe longitudinal, de son degré de rotation ;
— l'aspect des cavités rénales elles-mêmes ;
— et surtout le degré et la direction du refoulement de l'uretère en dehors, en dedans ou en avant.

Sans doute le rein peut être abaissé sans déformation pyélique par une tumeur polaire supérieure ; sans doute les cavités rénales peuvent-elles être déformées par une compression extrinsèque ; mais une tumeur volumineuse qui refoule le rein, qui dévie l'uretère (surtout en dehors), mais respecte les calices et le bassinet, a bien des chances d'être une tumeur juxta-rénale et non rénale.

L'urographie intra-veineuse peut être associée à des tomographies et a un rétro-pneumo-péritoine. Les tomographies renseignent plan par plan sur la profondeur de la tumeur.

4) Le rétro-pneumo-péritoine apporte des renseignements précieux car infiltrant l'espace rétro-péritonéal, il élimite les contours de la tumeur et permet d'apprécier ses rapports avec les autres organes, reins et surrénales.

Lorsque le décollement est impossible, il permet de prévenir et de prévoir les difficultés opératoires. Cependant, certains auteurs sont très opposés au rétro-péritoine, accusant celui-ci de favoriser l'extension d'une tumeur éventuellement maligne par ouverture des voies lymphatiques.

Ces arguments font que celui-ci peut être réservé aux cas les plus difficiles et que, pratiqué dans les heures qui précèdent l'intervention, il peut en outre faciliter le clivage chirurgical.

Par ailleurs, l'aortographie et la cavographie peuvent donner une idée des rapports de la tumeur avec les vaisseaux pré-vertébraux.

On voit donc que l'arsenal radiologique est très important, qu'il n'est évidemment pas question de tous les pratiquer et qu'un choix judicieux sera nécessaire.

• Quant aux examens biologiques, ils n'ont pas de valeur diagnostique. Ils peuvent être tous normaux, de même que l'on peut noter parfois quelques anomalies, telle une accélération de la vitesse de sédimentation. Seule mérite d'être signalée la possibilité d'un syndrome hypoglycémique que l'on peut observer au cours de certain mésenchymome ; cette hypoglycémie serait due à la sécrétion d'une substance « insulin like ».

Quant à l'étude de la fonction rénale par « U.I.V. » et clearance de l'urée elle est indispensable, afin de savoir quelle est la valeur fonctionnelle du rein opposé avant l'intervention qui nécessitera peut-être le sacrifice du rein.

Au total, devant un malade qui présente une tumeur de l'abdomen, s'il est parfois possible de présumer de son siège par la simple clinique (contact lombaire), il faut dans la majorité des cas recourir aux examens radiologiques qui seuls permettent d'affirmer avec quasi-certitude son origine rétro-péritonéale.

Quant à la nature de la tumeur, seul l'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire permettra de la préciser avec certitude. Cependant, il faut ici insister sur un point fondamental qui est celui d'un examen dermatologique soigneux ; c'est ainsi que, par exemple, la nature nerveuse ou sarcomateuse d'une tumeur abdominale rétro-péritonéale pourra être présumée si le malade est porteur d'une maladie de Recklinghausen cutanée.

Quoi qu'il en soit, toute tumeur rétro-péritonéale reconnue doit être opérée. Ceci évidemment si l'état général du malade le permet et si il n'existe pas de dissémination métastatique.

DIAGNOSTIC DES TUMEURS RETRO-PERITONEALES MESENCHYMATEUSES

L'essentiel est de poser le diagnostic de tumeur rétro-péritonéale. C'est en règle facile grâce aux examens radiologiques à propos desquels il faut souligner l'importance de l'urographie intra-veineuse et du rétro-pneumo-péritoine. Dès lors, le diagnostic de tumeur mésenchymateuse sera fait par l'examen histologique de la pièce opératoire.

Les principaux diagnostics différentiels sont constitués par :

— les tumeurs à point de départ péritonéal ou intra-péritonéal (tumeurs hépatiques, intestinales, spléniques, mésentériques, etc.);
— les autres tumeurs rétro-péritonéales :
  a) les dysembryomes (tumeurs para-néphrétiques);
  b) tumeurs des organes rétro-péritonéaux (reins, surrénales, tumeurs vasculaires et nerveuses).

CONDUITE A TENIR

Le traitement des tumeurs mésenchymateuses rétro-péritonéales est représenté essentiellement par la chirurgie. L'intervention, qui sera faite sous anesthésie générale et après une bonne préparation du malade, a pour but l'exérèse totale de la tumeur (en bloc chaque fois que cela est possible). Il faut souligner l'importance des éléments suivants :

— large voie d'abord ;
— révision soigneuse de la loge.

L'intervention sera terminée par la fermeture soigneuse de la brèche péritonéale et par un drainage, déclive ou aspiratif de la cavité résiduelle.

Les résultats opératoires précoces sont variables, les tumeurs adhérentes étant redoutables (15 % environ de mortalité post-opératoire).

La radiothérapie et la chimiothérapie seront utilisées en cas de tumeurs malignes, leur action n'est pas curative mais seulement palliative.

EVOLUTION

- NON TRAITÉE : elle est variable.

  a) Une tumeur reste très longtemps stationnaire, sans aucun trouble fonctionnel. Cette quiescence a pu inciter certains observateurs à une expectative optimiste, mais c'est une attitude éminemment dangereuse, car on peut à tout moment assister à une modification rapide de l'évolution.

  Mais les tumeurs dites bénignes peuvent évoluer de façon aussi grave. Par leur volume même et les accidents de compression qu'il détermine, elles peuvent amener une altération progressive de l'état général assez profonde pour aboutir, après quelques années, à la mort par cachexie.

  b) Certaines, au contraire, évoluent d'emblée, d'une façon plus inquiétante.

  Les tumeurs malignes se développent vite, atteignent parfois en quelques semaines un volume considérable et entraînent la mort souvent avant l'apparition de métastases. Lorsque celles-ci se produisent, rappelons qu'elles se font surtout dans le foie, le poumon, le rachis.

- TRAITÉE : elle est, elle aussi, variable.

  a) Parfois favorable, l'exérèse de la tumeur mésenchymateuse amenant la guérison. C'est le cas des tumeurs bénignes.

  b) Parfois défavorable, l'intervention étant suivie de récidives ou de métastases. C'est le cas des tumeurs malignes. Notons l'importance pour le pronostic, de l'étude anatomo-pathologique de la pièce opératoire qui est d'ailleurs bien évidemment systématique. Cependant, comme nous allons le voir, l'histologie est loin d'être infaillible.

ANATOMIE PATHOLOGIE DES TUMEURS RETRO-PERITONEALES*

Les tumeurs rétro-péritonéales se développent dans un espace limité en arrière par la paroi ostéo-musculaire lombaire et iliaque, notamment carré des lombes et psoas iliaque, celui-ci contenant dans son épaisseur le plexus lombaire.

Cet espace est limité en avant par le péritoine pariétal postérieur. Sa paroi supérieure est constituée par la face du diaphragme et il s'ouvre en bas dans le petit bassin.

Les deux reins surmontés des capsules surrénales, ainsi que les deux gros vaisseaux pré-vertébraux, aorte et veine cave inférieure, sont les organes principaux de cet espace rétro-péritonéal.

Les tumeurs naissent en un point quelconque de cet espace ; en se développant, elles refoulent le péritoine pariétal postérieur et les viscères abdominaux ; les organes accolés ne peuvent se dérober et sont refoulés en avant (duodénum et pancréas) en dehors ou en dedans (côlon).

Les viscères mobiles peuvent échapper à la compression, l'estomac glisse au-dessus, le côlon transverse en dessus ou en dessous, il est parfois repoussé en avant, la tumeur se creuse autour de lui en une gouttière transversale, le rein peut rester en place ou être refoulé en dehors, en dedans ou en bas, dans certains cas, il est même englobé, comme noyé dans la tumeur qui englobe le rein ; il peut alors comprimer le pédicule rénal. La compression de l'uretère est rare ; par contre, le refoulement urétéral est très fréquent et sa déviation fournira des signes radiologiques majeurs, surtout s'il est dévié en dehors ; s'il est dévié en dedans, l'image est analogue à celle d'une tumeur du pôle inférieur du rein.

L'extension de la tumeur peut l'amener à pousser des prolongements dans toutes les ouvertures de la loge : en dedans dans l'espace

(*) Inspirée tout particulièrement de Jean BARCAT.

rétro-péritonéal, de l'autre côté contractant des rapports dangereux avec les gros vaisseaux pré-vertébraux ; en haut vers le diaphragme, pouvant pénétrer dans le thorax ; en bas vers le pelvis pouvant comprimer et déformer les organes du petit bassin ; en avant pouvant s'insinuer dans la racine des mésos, dans le mésentère, se glisser entre les viscères, jusqu'à adhérer aux organes (pancréas, rate). On voit tout de suite les difficultés opératoires que peuvent provoquer les tumeurs rétro-péritonéales.

La topographie de ces tumeurs est très importante à connaître, car elle est le dénominateur commun de nombreuses tumeurs de type histologique différent.

HISTOLOGIE

Classification des tumeurs rétro-péritonéales

Les tumeurs rétro-péritonéales comprennent deux grands groupes de tumeurs, ce sont :

1) Les tumeurs développées aux dépens des organes rétro-péritonéaux :
   — surrénales ;
   — reins ;
   — vaisseaux ;
   — nerfs périphériques et ganglions sympathiques.
2) Tumeurs développées aux dépens du tissu mésenchymateux et du tissu embryonnaire, communément appelées « tumeurs para-néphrétiques ».

Nous étudierons tout particulièrement les tumeurs para-néphrétiques et les tumeurs rétro-péritonéales nerveuses, laissant de côté les tumeurs rénales, surrénaliennes, vasculaires et sympathiques.

TUMEURS PARA-NEPHRETIQUES

Les tumeurs para-néphrétiques sont (LECÈNE) des tumeurs rétro-péritonéales qui paraissent développées aux dépens soit de la capsule fibreuse, soit de l'enveloppe cellulo-adipeuse du rein, soit de vestiges embryonnaires et présentant avec le rein intact des rapports anatomiques intimes : ce sont les « tumeurs sans attaches » des auteurs anglo-saxons ; elles présentent en commun des caractères fondamentaux :

a) L'aspect clinique et macroscopique ne permet pas de préjuger de leur nature bénigne ou maligne. Des tumeurs monstrueuses ne sont pas forcément des cancers ; à l'opposé, des tumeurs bien limitées, d'apparence bénigne, peuvent présenter des îlots de dégénérescence, d'où la nécessité de faire des exérèses systématiques complètes.

5) Les tumeurs para-nephrétiques respectent très longtemps le rein, d'où la possibilité d'une chirurgie conservatrice.

Les tumeurs para-nephrétiques sont les plus fréquentes des tumeurs rétro-péritonéales. Elles sont plus fréquentes chez la femme que chez l'homme.

Ces tumeurs sont des types histologiques très différents et cela ne surprendra pas si l'on se souvient que cette région est très riche en tassements embryologiques. Les tumeurs para-nephrétiques comprennent deux grands groupes de tumeurs :

I) Les dysembryomes.

II) Les tumeurs mesenchymateuses.

I. — Les dysembryomes

Ils peuvent se distinguer en simples et complexes.

A) DYSEMBRYOMES SIMPLES

Ils sont en règle kystiques et sont constitués essentiellement par :

a) Kystes wolfiens :

Les kystes wolfiens ont été décrits par Przewoski, en 1889. Fréquents surtout chez la femme, ils sont caractérisés par une cavité tapissée d'une seule rangée de cellules cylindriques. Développés en regard de la moitié inférieure de la face antérieure du rein (au niveau du mésonéphros), ils contiennent un liquide jaunâtre où l'on retrouve de l'urée, des chlorures et des phosphates, en proportion moindre que dans l'urine. Il n'est pas rare de déceler dans leurs parois la présence de glomérules ou de tubes urinifères.

De volume variable, parfois considérable, ils restent toujours distincts du rein, dont les sépare une mince lame celluleuse qui facilite leur extirpation. Leur pronostic est, en règle, favorable. Il faut les distinguer des kystes communiquant avec le bassinet qui ne sont pas d'origine wolfienne.

b) Kystes dermoïdes :

Les kystes dermoïdes sont très rares. Ils ne contiennent que des dérivés ectodermiques. D'évolution très lente, remontant généralement à l'enfance, ils peuvent prendre un volume monstrueux, comme celui rapporté par Tuffier qui contenait 20 litres de liquide sébacé.

B) DYSEMBRYOMES COMPLEXES : TERATOMES

Ce sont, après les tumeurs de Wilms et les sympathomes, les tumeurs rétro-péritonéales les plus fréquentes de l'enfant.

Ils peuvent se révéler dès la naissance, en tout cas souvent au cours des premières années de la vie. Ils contiennent des tissus dérivés de tous les feuillets de l'embryon (peau, cheveux, ganglions, os, muscles, vaisseaux, etc.) et leur polymorphisme tissulaire est très caractéristique. Atteignant parfois le volume d'une tête d'adulte, ils sont nettement circonscrits, se clivant assez bien des organes environnants, et c'est leur volume qui crée l'essentiel des difficultés opératoires. Ils peuvent se développer d'un seul côté, mais sont parfois bilatéraux et entourent alors en fer à cheval la saillie du rachis et des gros vaisseaux.

Beaucoup plus que les kystes wolfiens, les tératomes — comme d'ailleurs les kystes dermoïdes — sont susceptibles de dégénérer, et ce risque impose leur exérèse dès qu'ils sont reconnus, même si l'enfant est très jeune.

II. — Tumeurs mésenchymateuses

Les tumeurs conjonctives peuvent être elles aussi divisées en deux grands groupes :

— tumeurs conjonctives simples (unitissulaires) ;
— tumeurs conjonctives complexes (*mésenchymomes*).

A) TUMEURS CONJONCTIVES SIMPLES BENIGNES

Ce sont :
— lipomes ;
— fibromes ;
— myxomes ;
— léiomyomes ;
— lymphangiomes.

Ces tumeurs se développement entre quarante et soixante ans chez la femme essentiellement, sans préférence pour un côté.

a) Lipomes :

Les lipomes sont de beaucoup les plus fréquents, qu'il s'agisse de lipomes purs, difficiles à distinguer d'une simple hypertrophie de

l'enveloppe graisseuse péri-rénale ou de tumeur à prédominance adipeuse contenant en outre des tissus variés. Ces lipomes sont souvent multilobés et leurs lobes sont parfois si séparés, si pédiculés, qu'il est souvent difficile d'en faire une exérèse complète.

Parfois même, il existe des fragments tumoraux indépendants de la masse principale et de nature histologique différente. Ces tumeurs peuvent devenir énormes, englober le rein qu'elles masquent et qu'on risque d'enlever avec elles sans s'en douter. Un lipome de 63 livres et un autre de 31 ont été extirpés.

Il faut souligner pourtant que, malgré leur volume, ils restent généralement bien limités et se laissent cliver des organes voisins et du rein en particulier. Cela, pourvu qu'on y pense, rendra souvent possible la conservation du rein.

Mais leur pronostic secondaire est assombri par la fréquence des récidives et des dégénérescences sur lesquelles nous aurons l'occasion de revenir.

b) Fibromes :

Les fibromes sont, eux aussi, rarement purs et s'associent à d'autres néoplasies tissulaires ; de volume plus discret que les lipomes, plaqués contre le rein auquel ils adhèrent souvent très intimement, ils en sont difficilement clivables. On peut être obligé, pour conserver le rein, de réséquer sa capsule fibreuse. Ils adhèrent aussi parfois aux viscères abdominaux, au côlon notamment, que Bader a dû réséquer avec la tumeur.

Mais ces fibromes qui correspondent aux tumeurs para-rénales vraies de Lefur, s'ils sont plus difficiles à extirper que les lipomes, ont sur eux l'avantage d'être beaucoup moins susceptibles de récidives et de dégénérescence.

c) Myxomes :

Les myxomes, au contraire, qui sont à la fois très adhérents et souvent très volumineux, constituent parmi ces tumeurs bénignes l'une des formes les plus sévères. D'extirpation difficile, ils peuvent récidiver et évoluer vers une malignité secondaire.

d) Lymphangiomes rétro-péritonéaux :

Les lymphangiomes rétro-péritonéaux ne sont pas très fréquents. Il s'agit tantôt d'une simple dilatation des cavités lymphatiques au sein d'une tumeur solide, tantôt d'une tumeur kystique uni ou tissulaire : angiome, fibrome ou myxome.

e) Léiomyomes :

Enfin les léiomyomes sont très rares (Lecène n'en avait observé qu'un cas ; Golden et Stout, huit cas).

Les léiomyomes sont des tumeurs constituées par des fibres musculaires lisses.

B) TUMEURS CONJONCTIVES SIMPLES MALIGNES

Ce sont les :

— fibrosarcomes ;
— angiosarcomes ;
— lymphosarcomes ;
— sarcomes osseux ;
— réticulosarcomes.

Le sarcome fibroblastique (fibrosarcome) se présente comme une tumeur bien limitée dont l'exérèse est souvent aisée (le caractère de mauvaise délimitation des tumeurs malignes n'est pas absolu).

Il se présente souvent sous une forme encapsulée. Cette tumeur érode plus les tissus qu'elle ne les envahit.

Le sarcome fibroblastique est riche en fibroblastes, par contre, il est pauvre en fibres collagènes. Les nombreux fibroblastes se distribuent en faisceaux de grandes dimensions, séparés par des travées vasculaires sans parois propres.

Il existe de grands remaniements très fréquemment :

— myxosarcome, par métamorphisme de la substance fondamentale qui devient mucicarminophyle ;
— xanthosarcome, par fixation de graisses par les cellules histiocytaires.

C) TUMEURS CONJONCTIVES COMPLEXES : LES MESENCHYMOMES *

Ce sont les tumeurs mésenchymateuses à tissus multiples de Dominici, appelées mésenchymomes par Grynfelt et conjonctivomes par Pollosson.

Leur définition actuelle peut être la suivante :

Histologiquement :

Tumeurs complexes comprenant deux ou plusieurs contingents tissulaires dont l'architecture ressemble à celle des tissus embryonnaires ou adultes, issus du mésenchyme primitif.

(*) Inspirée tout particulièrement de F. Cabanne.

Cliniquement :

Tumeurs faisant preuve de malignité locale avec destruction progressive des tissus voisins, récidives itératives plus ou moins précoces et métastases peu fréquentes.

Frappant les deux sexes, à tout âge, leur siège est ubiquitaire (comme le tissu conjonctif lui-même). La localisation rétro-péritonéale des mésenchymomes est l'une des plus fréquentes.

Etude macroscopique :

Le poids, la forme, la taille de la tumeur n'ont aucun caractère pathognomonique ; par contre, la fréquence des lobulations de cette tumeur est à signaler. Il est fréquent que des nodules sphériques soient appendus à la tumeur principale par une mince lame conjonctive ; ces nodules accessoires, plus ou moins cachés dans le tissu cellulo-adipeux voisin, doivent être la hantise du chirurgien lors de l'exérèse de la tumeur.

L'apparence encapsulée des mésenchymomes mérite elle aussi qu'on s'y arrête. Une sorte d'enveloppe le sépare des tissus environnants et le rend facilement clivable. Cette espèce de coque n'st pas constante, elle a généralement disparu lors des récidives ; d'autre part, elle contient souvent des boyaux tumoraux qui s'insinuent entre les fibres conjonctives.

L'aspect de la tumeur est variable :

— parfois peu évocateur, gris rosé, rouge violacée ou jaune ;

— parfois évocateur ; le mésenchymome est d'une teinte blanchâtre, a une consistance molle, osseuse, avec des petites cavités comblées par du liquide jaune louche, criblant ainsi la masse tremblotante de la tumeur et lui donnant ainsi un aspect aréolaire.

Etude microscopique :

Les mésenchymomes peuvent contenir la totalité ou quelques-uns seulement des tissus dérivés du mésenchyme.

Ses caractères histologiques dépendent donc du mode de groupement des différents tissus composants.

a) Etude analytique :

1° Le tissu mésenchymateux lâche : il est pratiquement constant. Il reproduit théoriquement la structure du mésenchymome embryonnaire, tel celui qui compose la gelée Wharton du cordon ombilical. En réalité, il s'agit plus d'une ressemblance que d'une reconstitution absolue, car la substance fondamentale n'extériorise pas toujours les

affinités tinctoriales de la mucine et les cellules ne possèdent pas toutes les attributs d'éléments jeunes. De plus, on note la présence de minces fibres collagènes ou réticuliniques groupées en petits faisceaux, sans ordination particulière.

Parfois la substance fondamentale subit une cavitation en lacunes polymorphes, vides ou à demi remplies de matériel grumeleux mucicarminophile coloré en violet pourpre par la méthode de Mac Manus. Occasionnellement peu nombreuses, ces lacunes sont creusées au pourtour d'un vaisseau, leur grand nombre confère souvent aux préparations un aspect vermoulu.

2° Le tissu blastémateux et rétiiculaire : il est lui aussi constant. Il forme des plages denses ou des coulées compactes à disposition péri-vasculaire prédominante. Ses éléments jeunes au cytoplasme rare et au noyau nucléolé hyperchromatique se disposent en réseaux syncytiaux ou bien s'entassent sans ordre avec des hystiocytes et des cellules géantes. La substance fondamentale est très pauvre.

3° Le tissu conjonctif adulte : il constitue la pseudo-capsule d'enveloppe et les septas qui divisent la tumeur en logettes.

4° Le tissu adipeux : il est rarement absent, fait de lobules graisseux dont les cellules peuvent être d'âge différent (lipoblastes, lipocytes).

5° Le contingent vasculaire : à coté des vaisseaux nourriciers venant de la capsule, le mésenchyme est sillonné d'un tissu vasculaire tumoral qui lui est propre : il s'agit de capillaires adultes ou embryonnaires dont la prolifération est signée par l'imbrication courante avec des bourgeons angioblastiques pleins. Plus rarement, il s'agit d'aspect d'hémangiopéricytome ou d'hémangioendothéliome.

6° Les foyers hématopoïétiques : ils sont occasionnels, sauf dans les mésenchymomes rétro-péritonéaux ; ils sont formés d'îlots myéloïdes érythroblastiques et granuloblastiques. Les îlots lymphopoïétiques existent plus couramment.

7° Le tissu ostéo-cartilagineux : il est aussi peu fréquent que les foyers hématopoïétiques.

8° Le tissu musculaire : les fibres musculaires sont essentiellement lisses et assez rares.

b) Etude synthétique, mode de groupement :

L'assemblage des différents tissus énumérés ci-dessus obéit à une répartition assez précise. Ainsi deux types de mésenchymomes peuvent être distingués :

1° Le mésenchymome à type d'angio-fibro-lipomyxome.

2° Le mésenchymome à prédominance de tissus différenciés.

1) Mésenchymome a type d'angio-fibro-lipomyxome :

Sa texture générale, très comparable d'un malade à un autre, est celle d'une toile de fond mésenchymateuse, coupée de cloisons conjonctives, rehaussée de structures lipomateuses embryonnaires, vascularisée en abondance et parée de bourgeons angioblastiques. Des foyers hématopoïétiques dispersés, des lobules adipeux adultes, des pinceaux de fibres musculaires lisses et de rarissimes noyaux ostéo-cartilagineux peuvent s'y joindre. L'ensemble est historiquement quiescent, pauvre en mitoses, en figures d'anosocytose et d'anisocaryose (39 cas personnels).

La tumeur ainsi schématisée intéresse avant tout les adultes et constitue la majorité des mésenchymomes rétro-péritonéaux.

Elle a fait l'objet des préoccupations majeures des pathologistes anglais, et pour les auteurs comme Gilmour (1943) ou Sommers et Nangle (1951), elle mérite seule l'épithète de mésenchymome, car seule elle reproduit d'assez près l'architecture du mésenchymome embryonnaire avec ses différenciations élémentaires. Le titre de « mésenchymome stricto sensu » peut lui être accordé.

2) Mésenchymome a prédominance de tissus différenciés :

Néoplasme plus polymorphe que le précédent et surtout beaucoup moins stéréotypé, il comprend un assemblagle hétéroclite de structures variées musculaires lisses ou striées, conjonctivo-adipeuses, ostéo-cartilagineuses et vasculaires qui peuvent devenir prépondérantes et donner une physionomie de mésenchymomes angiomateux (Gander, 1952). Les nappes mésenchymateuses lâches y sont très peu fréquentes, à l'inverse des éléments réticulaires ou histiocytaires qui se montrent habituels.

L'aspect microscopique général est soit franchement malin, soit paradoxalement anodin.

Pareil tumeur se voit de préférence chez les jeunes, en n'importe quelle région de l'organisme.

Une telle distinction en deux grands groupes a un grand intérêt pour le pronostic des mésenchymomes.

L'évolution capricieuse des mésenchymomes est bien connue :

— certains se comportent comme des tumeurs strictement bénignes, ne faisant plus parler d'elles après leur ablation ;

— d'autres se comportent en tumeurs malignes. Il s'agit rarement de malignité générale avec métastases pulmonaires notamment ; il s'agit là de l'évolution des mésenchymomes différenciés. Le plus souvent, il s'agit d'une malignité purement locale. C'est la règle pour les mésenchymomes à type d'angio-fibro-lipo-

myxome qui possèdent une fâcheuse tendance à l'extension aux tissus voisins et aux récidives itératives d'une façon tout à fait inattendue tous les deux, quatre ou cinq ans, et finissent par aboutir à la mort par cachexie ou complication locale, à moins que le malade ne soit emporté par une autre infection.

Les éléments histologiques du pronostic doivent être discutés de la façon suivante :

a) Valeur pronostique des critères habituels de malignité :

Les mitoses, les amitoses, les monstruosités cellulaires et nucléaires, les foyers de nécrose, la mauvaise limitation, les boyaux d'extension possèdent, *a priori*, même signification péjorative dans les mésenchymomes que dans les autres tumeurs. Mais ces stigmates classiques de mauvais pronostic se trouvent plus d'une fois pris en défaut.

Certains mésenchymomes en sont largement pourvus, qui ne récidiveront ni ne donneront jamais de métastase, après simple exérèse.

D'autres apparaissent microscopiquement bénins (la plupart des angio-fibromyxomes), mais apportent, tôt ou tard, la preuve de leur malignité d'une manière si flagrante que des auteurs, comme Montpellier (1939), ont depuis longtemps mis en garde contre leur structure « innocente », et que Kerneis (1962) a pu récemment encore porter l'accent sur leur histologie « fallacieuse ».

b) Valeur pronostique des zones mésenchymateuses :

Le risque de récidive locale semble d'autant plus grand :
— que le tissu mésenchymateux est riche en cellules et pauvre en substance interstitielle ;
— que les capillaires à endothélium réduit sont nombreux.

c) Nous ne reviendrons pas sur la distinction des deux groupes de mésenchymomes qui est l'élément fondamental du pronostic.

On voit donc que si la réalité vient parfois nuancer ces affirmations, il n'est pas légitime de parler de « faillite habituelle » du pronostic pour les mésenchymomes.

Les mésenchymomes seront distingués des :

a) Lésions inflammatoires d'allure trompeuse.

b) Tumeurs d'allure trompeuse : il s'agit essentiellement de tumeurs qui présentent soit des zones de métaplasies (métaplasie osseuse des

fibrobes ou de léiomyomes) ou métamorphisme de la substance fondamentale ; c'est ainsi qu'il n'y a guère de démarches plus laborieuses en la matière que celle de différencier un mésenchymome d'un schwannogliome en état de dégénérescence myxoïde et pseudo-kyste (neurinome de type B d'Antoni) : la disposition fasciculée et anastomotique des éléments schwanniens, si fréquente dans le schwannogliome, seront d'un grand secours pour emporter la conviction.

c) Tumeurs apparentées aux mésenchymomes ; il s'agit :
— le myxome de Virchow : il imite le mésenchyme indifférencié, mais il s'agit là d'une tumeur unitissulaire ;
— le même rapprochement reste valable pour le lipome embryonnaire myxoïde et le sarcome polymorphe mucoïde.

En résumé, les *mésenchymomes* sont des tumeurs conjonctives polymorphes faites de tissus plus ou moins différenciés et partageant avec d'autres tumeurs conjonctives unitissulaires des caractères évidents de malignité locale, à type de récidives itératives.

TUMEURS NERVEUSES

Les tumeurs des nerfs périphériques se divisent en deux groupes principaux :

1) Tumeurs spécifiques :

Ce sont :

a) Tumeurs bénignes :
— névrome ;
— neurofibrome ;
— schwannome.

b) Tumeurs malignes :
— neurinome (schwannome) malin.

2) Tumeurs nerveuses non spécifiques :

a) Tumeurs bénignes :
— lipome ;
— fibrome.

b) Tumeurs malignes :
— sarcome.

A) SCHWANNOMES

Tumeurs relativement fréquentes, beaucoup siègent dans la région para-vertébrale, ils sont souvent engagés en bissac dans le canal de conjugaison, rappelons que l'on peut aussi en trouver au niveau :

— membres ;
— cou ;
— nerfs crâniens (trijumeau, acoustique) ;
— intra-thoracique.

1) MACROSCOPIQUEMENT :

— Volume variable.
— Bien encapsulée, présentant une surface lisse ou généralement bosselée sur laquelle courent des vaisseaux.
— On trouve toujours un tronc nerveux qui s'étale sur sa surface sans le pénétrer.
— A la coupe, consistance variable, ferme ou parfois molle.
— On trouve des formations kystiques contenant un liquide mucoïde.

2) HISTOLOGIE :

C'est une tumeur bien limitée par une capsule fibreuse ; la cellularité est souvent importante avec une fasciculation longitudinale parfois entremêlée, plexiforme avec des aspects curvilignes d'enroulement.

Les cellules sont fusiformes avec noyau chromophile et cytoplasme légèrement fibrillaire.

La gaine peut être réticulinique ou collagène, les vaisseaux possible de grande valeur diagnostique. D'après la classification d'ANTONI, on peut distinguer deux types de schwannomes.

Type A : fait de cellules fusiformes très allongées à noyau dense avec dispositions pouvant revêtir trois types :

— palissadique ;
— enroulement avec nodules de Vérocay ;
— corpuscules sensitifs.

Par ailleurs, dans ce type, la substance mucoïde est pauvre, alors qu'il existe de façon assez abondante des fibres de réticuline et collagène.

Type B : fait de cellules volumineuses groupées en masses syncitiales avec substance mucoïde abondante.

En fait, entre ces deux aspects, de nombreux remaniements peuvent se voir :

— fonde mucoïde (la tumeur se kystise) ;

— hyalinisation ;
— l'ischémie est cause d'apparition de cellules vacuolaires, les lipophages ; ce sont alors des schwannomes xanthélamisés.

3) L'évolution :

La transformation maligne est rare ; lorsqu'elle survient, c'est surtout dans le cadre de la maladie de Recklinghausen.

B) NEUROFIBROMES

Ils surviennent pratiquement toujours chez un malade atteint d'une maladie de Recklinghausen. Il s'agit d'une masse molle, cloisonnée par des travées fibreuses. La vascularisation est très importante. Il n'y a pas de capsules.

La cellularité est plus faible que celle du schwannome. A la périphérie, il n'y a pas de capsule, mais seulement une infiltration diffuse. On note, ailleurs, la présence de fibres nerveuses incluses dans la tumeur. Il n'y a pas de disposition palissadique.

C) SCHWANNOME MALIN

La malignité se traduit cliniquement par :
— récidive locale le long du tronc nerveux ;
— métastases.

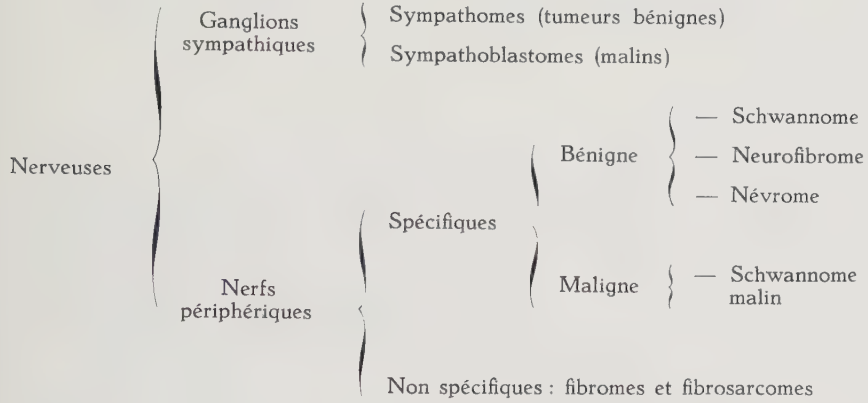
Les signes histologiques de malignité sont constitués essentiellement par :
— cellularité dense.
— absence de limitation ;
— polymorphisme cellulaire.

Ces tumeurs nerveuses sont, avec les taches pigmentaires lenticulaires, de couleur café au lait, ainsi que des tumeurs cutanées, les trois signes principaux de la *maladie de Recklinghausen*. Il s'agit là d'une maladie héréditaire, intéressant les dérivés ecto-mésenchymateux, et qui entre dans le cadre des phakomatoses (*phako*, en grec, signifiant lentille). Dans la majorité des cas, ces tumeurs nerveuses sont asymptomatiques. La présence d'un déficit neurologique ou d'une douleur devant faire craindre la malignité.

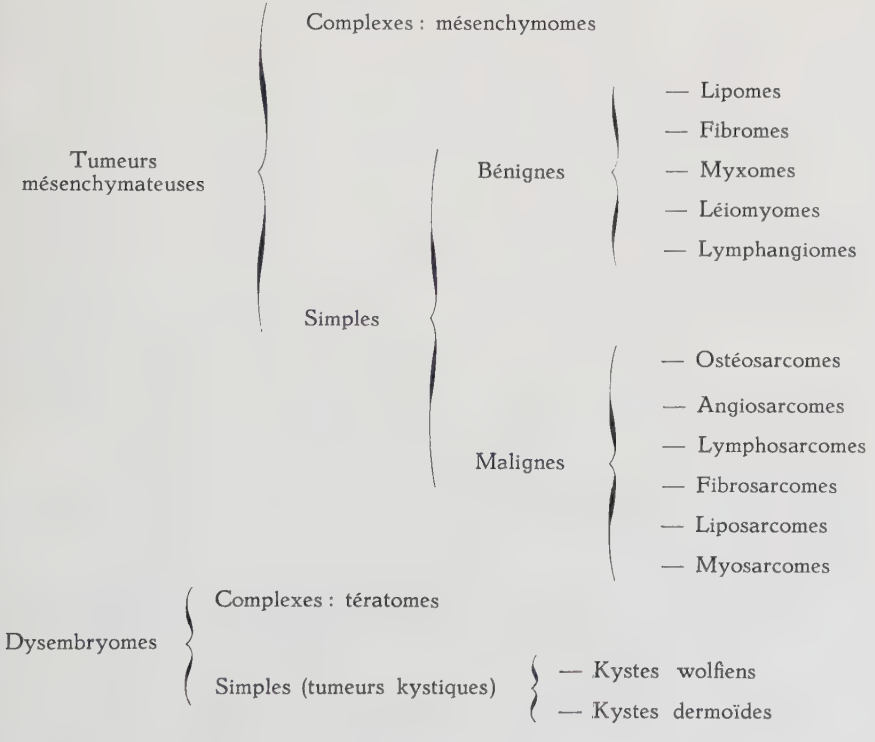
TABLEAU RECAPITULATIF DES TUMEURS RETRO-PERITONEALES

1) Tumeurs développées aux dépens des organes rétro-péritonéaux :

— Surrénales
— Reins
— Vaisseaux pré-vertébraux (anévrisme aortique)



2) Tumeurs para-néphrétiques :



COMMENTAIRES DE NOS TROIS OBSERVATIONS

Dans les antécédents familiaux de nos trois malades, on ne trouve pas de tumeur rétro-péritonéale ni d'autre tumeur mésenchymateuse. Un de nos malades a eu une étude de son caryotype sans qu'elle ait apporté de renseignements caractéristiques.

Les signes révélateurs ont été :

— une tumeur abdominale ;
— des troubles digestifs ;
— une paralysie crurale droite.

Chez nos trois malades, dès le premier examen, il existait déjà une volumineuse tumeur abdominale. Pour deux de ceux-ci, l'existence d'une maladie de Recklinghausen cutanée a permis de prévoir cliniquement la nature de la tumeur rétro-péritonéale.

Dans les trois cas, le siège rétro-péritonéal a été précisé par la radiographie.

Dans les trois cas, lors de la première intervention, il a été possible d'enlever complètement la tumeur sans sacrifier le rein, et ceci avec une bonne hémostase et avec des suites opératoires précoces favorables.

Deux de nos malades ont présenté une récidive locale qui a été inextirpable lors de la deuxième intervention.

Dans nos trois observations, il n'a pas été observé d'anomalie biologique caractéristique, de même il n'a pas été observé de syndrome hypoglycémique clinique ni biologique.

Sur le plan diagnostique, nous avons donc vu :

— une tumeur sarcomateuse ou nerveuse chez un malade atteint de maladie de Recklinghausen, sans que le diagnostic histologique puisse être précis ;
— un mésenchymome, chez un malade peut-être atteint de maladie de Recklinghausen (en raison de la tumeur même du cuir chevelu) ;
— un mésenchymome chez un malade atteint de maladie de Recklinghausen.

Le premier est mort cinq mois après le début d'une récidive locale.

Le deuxième est mort, lui aussi, d'une récidive, mais seulement trois ans après le début.

Quant au troisième, il est mort sept ans après le début, d'un accident de voiture... Autopsie non faite.

Il n'avait alors ni récidive, ni métastase.

CONCLUSIONS

Les tumeurs *mésenchymateuses rétro-péritonéales* font partie des tumeurs dites para-néphrétiques. Ces trois observations permettent de rappeler quelques faits fondamentaux concernant ces tumeurs mésenchymateuses :

1) Le diagnostic de tumeur mésenchymateuse est un diagnostic histologique. L'essentiel est de faire opérer le malade après avoir porté le diagnostic de tumeur rétro-péritonéale. La pièce opératoire sera systématiquement confiée à l'anatomo-pathologiste. C'est dire l'importance des examens complémentaires radiologiques, à propos desquels il faut insister sur la valeur de l'urographie intra-veineuse qui apparaît comme un examen capital en matière de tumeur rétro-péritonéale.

Cette urographie peut être associée à un rétro-pneumo-péritoine et à des tomographies permettant ainsi une étude plus précise.

2) Il n'existe pas de signes biologiques caractéristiques. Il faut noter la possibilité d'un syndrome hypoglycémique para-néoplasique qui serait dû soit à une sécrétion par la tumeur mésenchymateuse d'une substance « insulin like », ou bien à une consommation excessive de glucose par la tumeur.

3) La difficulté du diagnostic différentiel entre mésenchymomes et neurinomes doit être soulignée.

4) On distingue deux grands groupes de tumeurs mésenchymateuses : les tumeurs unitissulaires, bénignes ou malignes, et les tumeurs polytissulaires : les mésenchymomes qui sont d'évolution capricieuse, à malignité surtout locale avec récidives itératives.

5) L'aspect clinique et macroscopique ne permet pas de préjuger de leur nature bénigne ou maligne. Des tumeurs monstrueuses ne sont pas forcément des cancers et, à l'opposé, des tumeurs d'apparence bénigne, bien limitées, peuvent présenter des zones cancéreuses.

6) Le pronostic de ces tumeurs est difficile à fixer. Cependant l'étude histologique de la pièce opératoire apporte des renseignements très utiles.

7) Le traitement est essentiellement chirurgical. Cobaltothérapie et chimiothérapie ne sont que des palliatifs.

8) Enfin, il importe de rappeler que la survenue d'une tumeur rétro-péritonéale mésenchymateuse ou nerveuse au cours de la maladie de Recklinghausen n'est pas exceptionnelle.

Vu, le Doyen :
BROUET

Vu, le Président de Thèse :
AZERAD

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

ABOULKER. — *Archives d'Anatomie Pathologique,* 1963, 11, 4, 1957.

AGOSTINO, SOULE, MILLER. — Sarcomas of the peripheral nerves and somatic soft tissus associated with neurofibromatosis (Von Recklinghausen's disease). (*Cancer,* 1963, 16, 8, 1015-1025.)

BARCAT (Jean). — Tumeurs rétro-péritonéales para-néphrétiques. (*Presse Médicale,* 1956, 64, 833 ; 1956, 64, 911.)

CABANNE (F.). — Mésenchymomes. (*Annales d'Anatomie Pathologique,* Paris, 1968, t. 13, n° 1, pp. 21-42.)

DAVID (M.), HÉCAEN (H.), BONES (A.). — Tumeur du système nerveux central et maladie de Recklinghausen. (*Annales de Chirurgie,* 1956, V, 5, 335-354.)

FLEVETZ. — *Annales d'Anatomie Pathologique,* 1965, 10, 3, 265.

GESHICKTER. — Tumour of conjonctive tissus. (*American Journal of Cancer,* 1935, 25, 630.)

KAUFFMANN. — *Cancer,* 1965, 18, 4, 460.

MASSON. — Tumeurs humaines. (1956, p. 922.)

IMPRIMERIE R. FOULON & CIE, 29, RUE DEPARCIEUX, PARIS XIV[e]